

СОГЛАСОВАНО

(Профессор Е. В. Макушкин)

УТВЕРЖДАЮ

(Профессор Н.Г.Незванов)

Шизофрения (детский и подростковый возраст)

Клинические рекомендации (протокол лечения)

Организации-разработчики:

ФГБУ «Федеральный медицинский исследовательский центр психиатрии и наркологии» Минздрава России
ФГБНУ «Научный центр психического здоровья»
Российское общество психиатров

Коллектив авторов:

Макушкин Евгений Вадимович

Доктор медицинских наук, профессор, Заместитель генерального директора по научной работе ФГБУ «Федеральный медицинский исследовательский центр психиатрии и наркологии», главный детский психиатр Минздрава России, заместитель Председателя правления Российского общества психиатров

Симашкова Наталья Валентиновна

Доктор медицинских наук, зав. Отделом детской психиатрии ФГБНУ «Научный центр психического здоровья», Главный внештатный детский специалист ЦФО РФ, член межведомственной рабочей группы по вопросам комплексной медико-социальной и психолого-педагогической помощи лицам с расстройствами аутистического спектра при Минздраве России

Пережогин Лев Олегович

Доктор медицинских наук, ведущий научный
сотрудник ФГБУ «Федеральный
«Федеральный медицинский
исследовательский центр психиатрии и
наркологии»

Горюнов Александр Владимирович

Кандидат медицинских наук, ведущий
научный сотрудник ФГБНУ
«Научный центр психического здоровья»

ОГЛАВЛЕНИЕ

Сокращения	2
Общие положения	3
Уровни доказательности	4
Определение	5
Эпидемиология	5
Этиопатогенез	5
Общие диагностические критерии	6
Клиника, типология детской шизофрении	7
Дифференциальный диагноз	21
Общие требования к лечению шизофрении у детей и подростков	25
Психофармакотерапия	30
Немедикаментозная коррекция и социореабилитационная помощь	38
Оценка эффективности лечения	40
Прогноз	41
Литература	41

СОКРАЩЕНИЯ

ДШ – детская шизофрения

АДП – атипичный детский психоз

ДП – детский психоз

ДСМ-5 - Руководство по диагностике и статистике психических расстройств

ИДК - исследовательские диагностические критерии

ИП - инфантильный психоз

КД- когнитивный дефицит

МКБ - международная классификация болезней

ПМУ - перечень медицинских услуг

ПНД - психоневрологический диспансер

РАС – расстройства аутистического спектра

РКИ – рандомизированные клинические исследования
СДВГ - синдром дефицита внимания и гиперактивности
СИОЗС - селективные ингибиторы обратного захвата серотонина
ССД – средняя суточная доза
ТЦА - трициклические антидепрессанты
ЦНС - центральная нервная система
ЭКГ – электрокардиограмма
ЭЭГ – электроэнцефалограмма

ОБЩИЕ ПОЛОЖЕНИЯ

Клинические рекомендации определяют основные правила ведения больных с детской шизофренией (ДШ) на последовательных этапах оказания психиатрической помощи в соответствии с требованиями медицины, основанной на доказательствах. Рекомендуются те методы и препараты, которые имеют убедительные доказательства преимуществ в безопасности, эффективности перед другими, что улучшает соотношение «затраты-эффективность» лечебно-профилактических мероприятий.

Помощь не может ограничиваться только биологической терапией. Она, безусловно, должна включать психосоциальную терапию и психосоциальную реабилитацию, психотерапию, клинико-социальные мероприятия и использование различных организационных форм помощи. Это соответствует современным положениям междисциплинарного подхода в работе с больными при обязательном межведомственном взаимодействии.

Актуальность изучения проблемы шизофрении в детском и подростковом возрасте специалистами разных направлений в связи неуточненной распространенностью ДШ во всем мире, трудностями диагностики, недостаточным уровнем знаний в этой области психиатрии, что иногда порождает неправильное представление о детях, больных шизофренией, и вызывает негативное отношение к терапии. Здесь важно ещё раз подчеркнуть, что недооценка клинических подходов к исследованиям ДШ отражается не только на качестве оказания лечебно-диагностической помощи детям с нарушениями психического развития, но и сказывается на эффективности реабилитационных программ и профилактических стратегий.

Отклоняющееся поведение больных ДШ является результатом синергического взаимодействия различных факторов – онтогенетических, психопатологических, психологических, биологических и социальных, создающих предпосылки для формирования социальной дезадаптации.

Диагностировать ДШ (выставить диагноз психического расстройства) имеет право врач-психиатр с раннего возраста (с 1 года жизни).

Комплексное использование медикаментозных и немедикаментозных методов лечения (дефектологическая, психологическая, педагогическая, нейропсихологическая коррекция) является одним из основополагающих принципов курации продуктивных, негативных, когнитивных нарушений при шизофрении у детей и подростков, создания предпосылок к возможности обучения.

Авторы выражают надежду, что данные клинические рекомендации восполнят недостающие знания разных специалистов, работающих в области изучения ДШ, будет способствовать развитию паритетного медико-психолого-педагогического сопровождения детей с ДШ для проведения эффективной абилитации.

Цель настоящих рекомендаций – повышение качества оказания медицинской помощи больным ДШ, с использованием единого принципа в абилитации, целью которого является общее развитие детей, подростков и взрослых, страдающих шизофренией.

УРОВНИ ДОКАЗАТЕЛЬНОСТИ

Руководство снабжено четырехуровневой системой оценки доказательности, согласно иерархии достоверности научных данных (при этом следует иметь в виду, что невысокий уровень доказательности – не всегда свидетельство ненадежности данных):

А) Доказательства убедительны: есть веские доказательства предлагаемому утверждению, которые получены на основании одного, хорошо спланированного, или нескольких рандомизированных клинических исследований (РКИ) или большого систематического обзора (мета-анализа) РКИ

В) Относительная убедительность доказательств: есть достаточно доказательств в пользу того, чтобы рекомендовать данное предположение. Доказательства получены на основании по крайней мере одного контролируемого исследования или систематического обзора когортных исследований или РКИ

С) Доказательства из неконтролируемых исследований или описание случаев/мнений экспертов

С1 Неконтролируемые исследования

С2 Описания случаев

С3 Мнение экспертов или клинический опыт

Д) Неоднородные результаты

Положительные РКИ перевешиваются примерно равным количеством исследований с отрицательным результатом

Е) Отрицательные доказательства

Достаточно отрицательных доказательств: имеется достаточно доказательств, чтобы рекомендовать отказаться от применения данного лекарственного средства или метода лечения в определенной ситуации.

Ф) Недостаточно доказательств

ОПРЕДЕЛЕНИЕ

Детская шизофрения – вариант прогредиентного эндогенного психического заболевания с утратой единства психических функций, неспецифическими продуктивными симптомами, стойкими негативными проявлениями в форме нарушений мышления, обеднения эмоциональной сферы, аутизации, снижения познавательной активности, приводящее к нарушению психического развития, формированию типичного для ДШ олигофреноподобного дефекта. Детская шизофрения развивается на фоне формирования мозговых структур, физиологических и психических функций ребенка, что определяет возрастной патоморфоз симптоматики, структуру дефекта, дизонтогенеза.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Эпидемиологический показатель общей распространенности шизофрении (Regier et al.,1993 Hafner and an der Heiden, 1997). составляет около 0,5 – 1% в популяции (примерно в 4% всех случаев шизофрении начинается до 15-летнего возраста, лишь у 1% больных - до 10 лет). Распространенность ДШ в России от 0 до 14 лет составляет 1,66 на 10 000 детского населения (0,017%). В психиатрических стационарах частота шизофренических расстройств у детей составляет 1-2%, среди подростков - около 5%. **Гендерные различия** обнаруживаются в соотношении заболевших мальчиков и девочек: в пределах 2:1 – 3,2:1 в возрасте до 10 лет и 1,5:1 в возрасте от 11 до 17 лет (Hafner ,2007).

ЭТИОПАТОГЕНЕЗ

Точно не известен, предполагаются мультифакториальные причины заболевания: биологические (генетические, дизнейроонтогенетические, нейрохимические, иммунологические), психосоциальные. **Генетическая основа заболевания** подтверждена семейными исследованиями близнецов и усыновленных детей. У сестер и братьев больных шизофренией риск заболевания составляет 10-12%; у детей, один из родителей которых болен шизофренией, - 10 - 14%, если оба родителя больны - 40%, У однойцевых близнецов риск ДШ в 4 раза выше, чем у двуяйцевых и составляет 50%. Генетическая диспозиция интерпретируется как полигенная наследственная предрасположенность (участие 2 или более пар генов). Наследуется предрасположенность к болезни, которая может проявляться, в том числе, особой уязвимостью, которая, свою очередь, определяет значительное влияние

средовых факторов. *Дизнейроонтогенетические гипотезы* основаны на: 1) нарушениях развития головного мозга на ранних онтогенетических этапах (осложнения беременности, родов); 2) увеличении желудочков мозга и уменьшении размера мозжечка в процессе течения ДШ; 3) снижении интеллектуальных функций в процессе развития болезни. Специфичным для шизофрении является прогрессирующее снижение объема серого вещества к подростковому возрасту. *Нейрохимические гипотезы* обсуждают нарушение обмена нейромедиаторов: избыточную активность допаминовых центральных нервных структур в мезолимбической, ниграстриальной, тубероинфундибулярной системах; гипотезу недостатка глутаматов (преимущественно в подростковом возрасте) и др. *Аутоиммунные теории возникновения ДШ* рассматривают иммунный воспалительный процесс в качестве одного из звеньев патогенеза. Актуальны *нейропсихологические теории*, в содержание которых включаются такие когнитивные нарушения как снижение обработки информации, слабость селективного внимания, задержка или остановка развития речи. Снижение IQ у детей в возрасте от 4 до 7 лет является предвестником психотических симптомов, развивающихся в юности. *Психосоциальные* (перистатические) факторы скорее являются дополнительными, не влияют на происхождение ДШ, но прослеживается связь во времени между конфликтом или стрессом и манифестацией болезни.

ОБЩИЕ ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ КРИТЕРИИ ПО МКБ-10 (1994,1999)

Диагноз шизофрении устанавливается на основании критериев Международной классификации болезней 10-го пересмотра (МКБ-10) (Психические и поведенческие расстройства). **Клинические проявления и течение детской шизофрении** отвечают диагностическим критериям МКБ-10.

Для диагностики шизофрении необходимо наличие, как минимум, одного четкого симптома (или 2-х менее отчетливых симптомов), принадлежащего к перечисленным ниже признакам 1-4, или 2 симптомов, относящихся к признакам 5-9, которые должны отмечаться на протяжении не менее одного месяца.

1. Эхо мыслей, вкладывание или отнятие мыслей, их трансляция (открытость);
2. Бред воздействия, влияния или овладения, относящийся к движениям тела или конечностей или к мыслям, действиям или ощущениям; бредовое восприятие;
3. Галлюцинаторные голоса, комментирующие поведение больного или обсуждающие его между собой; другие типы галлюцинаторных голосов, исходящих из какой-либо части тела;
4. Стойкие бредовые идеи другого рода, которые не адекватны для данной социальной

культуры и не имеют рационального объяснения по своему содержанию;

5. Постоянные галлюцинации любой сферы, которые сопровождаются нестойкими или не полностью сформированными бредовыми идеями без четкого эмоционального содержания, или постоянные сверхценные идеи, которые могут появляться ежедневно в течение нескольких недель;

6. Прерывание мыслительных процессов или вмешивающиеся мысли, которые могут привести к разорванности или разноплановости в речи; или неологизмы;

7. Кататонические расстройства, такие как недифференцированное, иногда стереотипное возбуждение, импульсивные действия, застывания или восковая гибкость, негативизм, мутизм и ступор; возможны утрированная манерность, гримасничанье;

8. "Негативные" симптомы, такие как выраженная апатия, бедность речи, сглаженность или неадекватность эмоциональных реакций, что обычно приводит к социальной отгороженности и снижению социальной продуктивности; эти признаки не обусловлены депрессией или лекарственной нейролепсией;

9. Значительное последовательное качественное изменение поведения, что проявляется утратой интересов, нецеленаправленностью, бездеятельностью, самопоглощенностью и социальной аутизацией.

Состояния, соответствующие приведенным критериям, но продолжающиеся менее месяца (независимо от того находился больной на лечении или нет), должны быть квалифицированы как острое шизофреноподобное психотическое расстройство или перекодироваться, если симптомы продолжаются в течение более длительного периода. Диагноз шизофрении не должен ставиться при наличии выраженных депрессивных или маниакальных симптомов, если только шизофренические симптомы не предшествовали аффективным расстройствам. Не следует диагностировать шизофрению при наличии явных признаков болезней мозга или при наличии состояний лекарственной интоксикации или отмены.

Продромальные явления могут предшествовать острому психотическому эпизоду на протяжении недель или даже месяцев. К продромальным симптомам относятся: не сильно выраженные когнитивные нарушения, изменения моторики, отдельные расстройства восприятия, утрата интереса к работе, к социальной деятельности, к своей внешности, к гигиеническим привычкам, что сочетается с генерализованной тревогой, легкой степенью депрессии. Критерий наличия расстройств в течение одного месяца имеет отношение только к вышеупомянутым специфическим симптомам, а не к продромальному непсихотическому этапу.

Клиника, типология детской шизофрении

Согласно МКБ-10, выделяют несколько форм шизофрении: параноидная, гебефреническая (гебефренная), кататоническая, недифференцированная, простая. Для диагностики определенной формы заболевания должны выявляться общие критерии шизофрении и кроме того:

Для **параноидной формы (F20.0)** должны быть выраженными галлюцинации и/или бред: галлюцинаторные голоса угрожающего или императивного характера или слуховые галлюцинации без вербального оформления, обонятельные или вкусовые галлюцинации, сексуальные или другие телесные ощущения; бред преследования, воздействия, отношения, значения, высокого происхождения, особого предназначения, телесных изменений или ревности. Эмоциональная сглаженность или неадекватность, кататонические симптомы или разорванная речь не должны доминировать в клинической картине, хотя они могут присутствовать в легкой степени выраженности.

Гебефреническая (гебефренная) форма (F20.1) чаще впервые диагностируется в подростковом или юношеском возрасте. Должны отмечаться: отчетливая и продолжительная эмоциональная сглаженность или неадекватность; поведение, которое характеризуется больше дурашливостью, нежели нецеленаправленностью; отчетливые расстройства мышления в виде разорванной речи. В клинической картине не должны доминировать галлюцинации или бред, хотя они могут присутствовать в легкой степени выраженности.

При кататонической шизофрении (F20.2) в течение двух недель (и более) отчетливо определяется один (или более) из следующих кататонических симптомов: ступор или мутизм; возбуждение; застывания; негативизм; ригидность; восковая гибкость; подчиняемость (автоматическое выполнение инструкций).

При недифференцированной шизофрении (F20.3) симптоматика или недостаточна для выявления другой формы шизофрении, или симптомов так много, что выявляются критерии более одной формы шизофрении.

При **резидуальной шизофрении (F20.5)** общие критерии шизофрении (F20.0-F20.3) должны были выявляться в какое-то время в прошлом, в настоящее время отсутствуют.

На протяжении предшествующих 12 месяцев должны присутствовать минимум 4 из числа следующих "негативных" симптомов:

- 1) психомоторная заторможенность или гипоактивность;
- 2) отчетливая эмоциональная сглаженность;
- 3) пассивность и отсутствие инициативы;
- 4) обеднение речи по объему или содержанию;
- 5) бедность невербального общения, определяемая по мимическому выражению лица, контактности во взгляде, модуляции голоса или позы;

б) низкая социальная продуктивность или плохой уход за собой.

При простой форме (F20.6) отмечается медленное развитие на протяжении не менее года всех трех составляющих: 1) отчетливое изменение преморбидной личности, проявляющееся потерей влечений и интересов, бездеятельностью и бесцельным поведением, самопоглощенностью и социальной аутизацией, 2) постепенное появление и углубление негативных симптомов, таких как выраженная апатия, обеднение речи, гипоактивность, эмоциональная сглаженность, пассивность и отсутствие инициативы, бедность невербального общения, 3) отчетливое снижение социальной, учебной или профессиональной продуктивности.

F20.8 Другие формы шизофрении.

F20.9 Шизофрения неуточненная включает особые формы шизофрении, протекающие с предпочтительными для детского возраста психопатологическими расстройствами, такими как патологическое фантазирование, синдром уходов, бродяжничества, патология влечений, протекающих без выраженных проявлений шизофренического дефекта. Если же эти проявления достаточно выражены, то следует воспользоваться данным диагнозом.

Справочно: в США детскую шизофрению крайне редко ставят до 14 летнего возраста, в странах Европы - ранее 9 лет. Термины, основанные на возрасте начала, и широко используемые сейчас (Werry, 1991):

- Шизофрения с очень ранним началом (VEOS), которая начинается до 13-летнего возраста.
- Шизофрения с ранним началом, которая начинается до 18-летнего возраста (EOS). Таким образом, первое является подтипом второго.
- Наряду с этой перекрывающей классификацией параллельно используется и неперекрывающая (шизофрения детского возраста (COS), также называемая препубертатной), которая определяется не в соответствии со стадией развития ребенка, а с его возрастом (19 лет и моложе)
- Подростковая шизофрения (AOS) от 13-17 лет.

Эти четыре разновидности не включены в классификацию, которая будет обсуждаться далее, но они очень полезны для клинической практики, потому, что отражают точный возраст начала. Основой для классификации шизофренических расстройств в детском и подростковом возрасте являются следующие документы: ICD-10 и DSM- IV, DSM- V.

Для диагностики шизофрении начавшейся в детском возрасте, не соответствующей другим рубрикам в МКБ-10 (1994), в России (МКБ-10, 1999) введен специальный раздел - «шизофрения (детский тип)», шифр- F 20.8xx3. Эта рубрика включает случаи шизофрении, манифестирующей в детском возрасте, характеризующиеся специфическим возрастным

своеобразием и полиморфизмом клинической картины, в том числе возникающие в раннем детстве с выраженным дефектом олигофреноподобного типа.

Единство шизофрении у детей и взрослых проявляется в общности основных психопатологических симптомов, закономерностей течения и исхода заболевания, а также в сходстве соответствующих генетических данных. Однако наряду с общими закономерностями течения детской и взрослой шизофрении имеются и некоторые различия, которые важны для правильной диагностической оценки клинической патологии в детском возрасте. Типичные для шизофрении синдромы в детском возрасте отличаются «незавершенностью патологической организации» - фрагментарностью, рудиментарностью, незрелостью отдельных компонентов, а также транзиторностью и изменчивостью. Галлюцинаторно-бредовые варианты параноидной шизофрении имеют относительно небольшой удельный вес в общем спектре клинических форм шизофрении у детей.

При развитии шизофрении в детском возрасте преобладает непрерывное течение процесса со значительной выраженностью негативных синдромов, снижением интеллекта. Приступообразно-прогредиентная (шубообразная шизофрения) встречается в детском возрасте реже и отличается также выраженной прогредиентностью, когнитивным дефектом.

Клинические характеристики типов детской шизофрении, подчеркивающие возрастные особенности психопатологии, наиболее выражены у детей младшего возраста. В повторных приступах или обострениях у детей происходит трансформация психопатологических образований, обусловленная как физиологическим онтогенетическим процессом на фоне диссоциированного дизонтогенеза, так и нарастающим дефектом. В подростковом возрасте (15-18 лет) клиническая картина манифестных форм заболевания становится более сходной с описываемой у взрослых.

При **злокачественной рано начавшейся шизофрении** в клинической картине преобладают грубые симптомы регресса, быстро наступающие дефектные состояния со снижением интеллекта (Андросова Л.В, Симашкова Н.В., Шушпанова О. В. с соавт, 2015, Строгова С.Е.,2015). Учитывая быстрое формирование грубого шизофренического дефекта и значительные отличия клинической картины от соответствующих форм шизофрении F20.1, F20.2, выделяемых в МКБ-10, рекомендуется пользоваться рубрикой **F20.8xx3**.

Инициальный период **рано начавшейся шизофрении** характеризуется отчуждением от близких, снижением интереса к окружающему, вялостью, сочетающейся с раздражительностью и упрямством. Близкими людьми эти изменения чаще всего оцениваются как характерологические сдвиги. На фоне этих явлений возникают неврозоподобные расстройства, в том числе немотивированные и разнообразные страхи, которые имеют тенденцию к генерализации и обуславливают поведение больного. Затем выявляются

расстройства настроения: в одних случаях неопределенные тревожные ожидания, общая подавленность, в других — кратковременные гипомании с дурашливостью, эйфорией и неразвернутыми кататоническими расстройствами. Аффективные расстройства отличаются длительностью и стертой. Они составляют как бы фон, на котором развиваются другие нарушения. Дети могут быть то возбужденными (гиперкинетичными), то заторможенными (гипокинетичными). Их игровая деятельность становится примитивной и однообразной (манипуляции с ниточкой, прутиком, нелепым собиранием каких-либо предметов и т.п.). В дальнейшем негативные симптомы — пассивность, аутизм, эмоциональное обеднение, нарушения мышления углубляются, сопровождаясь диссоциированным замедлением психического развития.

Манифестная стадия болезни, как правило, наблюдается в более старшем возрасте — после 5 лет. Картина психоза становится более полиморфной и изменчивой. В клинической картине болезни наряду с описанными кататоническими расстройствами появляются более выраженные аффективные нарушения, а также рудиментарные галлюцинации (зрительные, обонятельные). Через 2—3 года от начала заболевания состояние больных характеризуется стабилизацией психопатологической симптоматики и признаками выраженного психического дефекта с регрессом речи и поведения, общей задержкой развития — олигофреноподобным дефектом.

Несмотря на неуклонное прогрессирование, течение злокачественной шизофрении неравномерное и характеризуется обострениями симптоматики преимущественно в периоды возрастных кризов. В эти периоды возникают или усиливаются аффективные расстройства (моно- или биполярные), иногда с выраженной тревогой, кататоническими и параноидными включениями. Могут возникать и более яркие бредовые идеи отношения в виде стойкой подозрительности, недоверчивости, "бредовой настроенности", которая не всегда приобретает законченное словесное оформление. Нередко в структуре шизофрении у детей отмечаются депрессивные состояния, которые отличаются малой дифференцированностью собственно аффективных расстройств, маскированностью соматовегетативными или поведенческими расстройствами, отличаются слабой выраженностью идеаторного компонента аффективного синдрома, при неспособности детей к вербализации переживаний.

Основными особенностями злокачественной шизофрении у детей являются быстрое нарастание негативных синдромов, формированием интеллектуального дефекта с выраженным аутизмом, снижением активности и эмоциональным оскудением. Детская шизофрения в сравнении с подобным типом течения при начале заболевания в подростковом возрасте отличается от последней значительно большей злокачественностью болезненного процесса и формированием олигофреноподобного дефекта.

В структуре **злокачественной рано начавшейся шизофрении** можно условно выделить типы с преобладанием гебефренной и кататонической продуктивной симптоматики. При **гебефренической форме** с ранним началом заболевания, наиболее отчетливо проявляются дурашливость с гримасничанием, нелепыми действиями, повышенная готовность к общению при сохраняющемся мутизме, выраженная обнаженность влечений, импульсивные разрушительные действия, гипоманиакальные состояния с явлениями гиперметаморфоза.

При **кататонической форме** на фоне аутистикоподобного поведения отмечаются полиморфные выраженные вычурные движения, импульсивность, частичный мутизм без двигательного торможения, стереотипии, вербегерации, эхολалии, эхопраксия, манерная лепетная речь, речевой напор, мимоговорение, негативизм, амбивалентность. Отмечаются также субступор, «статуэтные позы» без выраженного изменения мышечного тонуса и явлений восковой гибкости, но с отчетливой пассивной подчиняемостью (люцидная кататония).

Параноидная шизофрения сходная в целом (по течению и исходам) с таковой у взрослых крайне редко встречается в дошкольном возрасте, может развиваться после 7-9 лет. Она отличается у детей и подростков большим полиморфизмом и рудиментарностью психопатологических синдромов, бедностью и однообразием аффективных проявлений, быстрой сменой соответствующих состояний, которые уменьшаются по мере взросления ребенка. Параноидная шизофрения развивается в рамках непрерывнотекущей и приступообразно-прогредиентной формы, хотя четкое разделение по типу течения является в детском возрасте часто условным. При первом варианте в клинической картине у детей (9-10 лет) преобладают синдромы бредоподобного фантазирования, трансформируясь в бред воображения, иногда с псевдогаллюцинациями. Реже встречается бред воображения, в структуре которого значительное место занимают конфабуляции - «ретроградная мифомания». Галлюцинации, как правило, рудиментарны и нестойки, характерна их фрагментарность и своеобразная расчлененность галлюцинаторных образов. Они сочетаются с чувством враждебности и чуждости, приближаясь к псевдогаллюцинациям, что дает основание считать их компонентом синдрома Кандинского-Клерамбо.

При приступообразно-прогредиентном течении параноидной шизофрении, также развиваются полиморфные синдромы. Для этой формы течения характерны приступы с преобладанием острого чувственного бреда с идеями отношения, ложными узнаваниями, бредовой дереализацией и деперсонализацией, галлюцинаторно-бредовые приступы с тенденцией к систематизации, тактильными и вербальными галлюцинациями, фазно-аффективные приступы с галлюцинаторно-иллюзорными расстройствами, кататано-параноидные приступы. Несмотря на полиморфизм, остроту, изменчивость симптоматики продолжительность приступа носит нередко «затяжной характер» от 3 мес. до 2 лет. .

Позитивная и негативная симптоматика при ПШ отмечается как на доманифестном этапе (изменения личности, эмоциональное обеднение, психическая ригидность, неотчетливые невротоподобные и психопатоподобные проявления), так и в процессе развития болезни.

У большинства пациентов в процессе развития заболевания позитивная симптоматика дополняется или замещается негативной, формируется олигофреноподобный дефект.

Следует отметить редкость **рекуррентной** формы шизофрении - менее чем 5% случаев манифестации в детском возрасте и 15 % случаев в пубертатном. Клинические проявления этой формы шизофрении у детей показывают большое сходство с шизофренией взрослых. В связи с этим целесообразно соотносить этот тип шизофрении с рубрикой «шизофрения (эпизодический ремиттирующий тип течения) **F 20.x3**.

Предикторы хронизации:

- Раннее начало неблагоприятно
- Семейно отягощенный анамнез
- Подспудное начало
- Длительность первого эпизода

По данным длительного катамнеза в отличие от шизофрении манифестирующей у взрослых, детская шизофрения у детей и подростков, с началом до 13 лет, имеет неблагоприятный прогноз (Remschmidt H., Theisen F.,2012; Clemmensen L., Lammers D. V., Steinhausen H-Ch.,2012;). Чаще всего ДШ продолжает прогрессировать в подростковом и взрослом возрасте. Для диагностики используются те же критерии, что у взрослых.

Пациенты с острым началом и продуктивной симптоматикой (галлюцинации и бред) имеют лучший прогноз, чем больные со скрытым началом и депрессивными состояниями и продолжающимся снижением когнитивных функций.

Важную роль играет личность в преморбиде: социально активные, гипертимные, одаренные начала заболевания имеют лучший прогноз, чем скрытные интроверты и малообщительные. Благоприятный семейный анамнез - хороший признак. Лонгитудальное 42-летнее исследование показало, что при шизофрении детского возраста частота самоубийств выше, чем у взрослых.

ПОРЯДОК ПРОВЕДЕНИЯ ДИАГНОСТИЧЕСКОГО ОБСЛЕДОВАНИЯ И ЛЕЧЕНИЯ.

Диагностическое обследование и лечение пациентов осуществляется при неуклонном соблюдении их конституционных прав на свободу и личную неприкосновенность, достоинство личности, неприкосновенность частной жизни, личную и семейную тайну,

а также иных прав и свобод человека и гражданина согласно общепризнанным принципам и нормам международного права и в соответствии с Конституцией Российской Федерации.

Диагностическое обследование (психиатрическое освидетельствование) и/или лечение подростков 15 лет и старше без их согласия, но с согласия его родителей или заменяющих его лиц представителя в случаях, когда пациент совершает действия, дающие основания предполагать наличие у него тяжелого психического расстройства, которое обуславливает:

- его непосредственную опасность для себя или окружающих,
- его беспомощность, то есть неспособность самостоятельно удовлетворять основные жизненные потребности

согласно ст. 23 Федерального Закона «О психиатрической помощи и гарантиях прав граждан при ее оказании».

Лечение пациентов может производиться в добровольном, недобровольном и принудительном порядке (ст.28 Федерального Закона «О психиатрической помощи и гарантиях прав граждан при ее оказании»). Пациенты, которые могут быть направлены на лечение в психиатрический стационар без их согласия или без согласия их законных представителей до постановления судьи, должны согласно ст. 29 Федерального Закона «О психиатрической помощи и гарантиях прав граждан при ее оказании» обнаруживать тяжелые психические расстройства, представляющие опасность для пациента и его окружения, подлежащие лечению только в стационарных условиях, принудительно - по решению суда лица, признанного невменяемым.

Диагностическое исследование включает:

- *объективный анамнез* полученный в результате расспроса родителей и лиц, знающих характер пациента и его поведение в повседневной жизни, *анализ медицинской документации, субъективный анамнез* (если получение сведений представляется возможным в силу когнитивных способностей ребенка или подростка); *использование специально разработанных оценочных шкал*, предназначенных для балльной оценки;
- проведение клинического (психопатологического), физикального, инструментальных и функциональных методов исследования, привлечения врачей-консультантов других специальностей (невролога, терапевта, окулиста и др.);
- экспериментально-психологическое (патопсихологическое) исследование, состоящее из разнообразных методик, выбор которых зависит от задач исследования и вопросов, поставленных перед психологом врачом;
- консультация нейропсихолога с определением нейропсихологического статуса;
- при наличии осложняющих расстройств в виде специфических нарушений развития речи и школьных навыков – консультация логопеда, дефектолога.

ПСИХИАТРИЧЕСКОЕ ДИАГНОСТИЧЕСКОЕ ИССЛЕДОВАНИЕ.

ОБЪЕКТИВНЫЙ АНАМНЕЗ.

Первичный осмотр врача-психиатра проводится с целью уточнения диагноза шизофрении, определения ее формы, типа течения, необходимости стационарного лечения и надзора. Назначается фармакотерапия и психосоциальное лечение.

При диагностике шизофрении основным является клинический метод. В нем главное место принадлежит расспросу (клиническому интервью) и объективному наблюдению за поведением больного. С помощью расспроса собирается субъективный анамнез и выявляются клинические факты, определяющие психическое состояние пациента.

Объективный анамнез собирается путем изучения медицинской документации, если таковая имеется, а также из бесед с родственниками пациента и, по возможности, с пациентом.

Целью сбора анамнеза является получение данных о:

- наследственной отягощенности психическими заболеваниями;
- данные акушерско-гинекологического анамнеза матери, состояния ее здоровья до беременности и в период беременности (наличие сердечно-сосудистых заболеваний и др.), сведения о патогенных биологических воздействиях в периоде внутриутробного и перинатального развития пациента, перенесенных заболеваниях и экзогенных вредностей постнатального периода;
- преморбидных особенностях личности пациента, особенностях его развития, перенесенных экзогенных вредностях, особенностях реагирования на стрессовые ситуации, психических травмах:
 - особенности протекания возрастных кризов
 - данные о раннем психомоторном развитии пациента, особенностях формирования моторики, речи, коммуникативных функций, эмоционального реагирования в различных ситуациях, поведении дома, в организованных детских коллективах;
 - данные об особенностях формирования школьных навыков, личности пациента, семейном и социальном статусе, включая занимаемое положение в школьном коллективе, взаимоотношениях с одноклассниками, педагогами, родителями и другими членами семьи; характеристика семьи и особенностей воспитания, наличие сопутствующих аномальных психосоциальных ситуаций;
 - с учетом предъявляемых жалоб данные об особенностях психического состояния и поведения пациента в различные периоды развития, навыках самообслуживания, уровне социальной адаптации (способности устанавливать и

поддерживать продуктивный контакт с окружающими людьми, строить свое поведение с учетом существующих морально-этических и культурных традиций).

- возрасте, в котором впервые возникли первые признаки заболевания; продромальные явления, когда заболевание впервые было диагностировано (неврозо- и психопатоподобные расстройства, аффективные колебания, сверценные образования, нарушения социального функционирования, транзиторные субпсихотические эпизоды);
- особенностях динамики заболевания (характер течения заболевания и его прогрессивность);
- особенности сформированной критики к перенесенному состоянию;
- аккуратность выполнения терапевтических и реабилитационных рекомендаций;
- переносимость проводимой лекарственной терапии.
- соматический и неврологический статусе.

СУБЪЕКТИВНЫЙ АНАМНЕЗ

С помощью расспроса собирается субъективный анамнез (если позволяет уровень психического развития пациента) и выявляются клинические факты, определяющие психическое состояние пациента.

Расспрос должен проводиться в атмосфере доверительности и непринужденности, максимально исключая постороннее вмешательство и любые другие отвлекающие факторы. Задаваемые вопросы должны быть по возможности краткими, простыми, однозначными и понятными пациенту. Анамнестические сведения собираются, как правило, от прошлого к настоящему. Иногда порядок расспроса может быть обратным. Схема анамнестического опроса – хронологическая последовательность в выявлении событий жизни, сохранившихся в памяти пациента до момента обследования. В зависимости от возраста пациента и его пожеланий сбор информации производится в присутствии или отсутствии родителей.

При сборе анамнеза у пациента с шизофренией следует обратить внимание на наличие суицидальных мыслей или поведения.

При описании психического статуса пациента оцениваются:

- состояние сознания – степень ориентировки в окружающей обстановке, во времени, собственной личности, понимании цели обследования;
- поведение больного

- уровень речевого развития, в том числе способность поддерживать речевой контакт с врачом, давать связные и последовательные анамнестические сведения, понимать сложные логико-грамматические конструкции;
- особенности развития грубой и тонкой моторики;
- сформированность мыслительных операций (анализ, синтез, установление причинно-следственных связей);
- уровень знаний об окружающем мире, степень ориентации в вопросах общежития, окружающего пациента социума; у детей школьного возраста проводится скрининговая оценка соответствия сформированности школьных навыков и знаний полученному образованию;
- индивидуальное социальное поведение;
- особенности мотивационно-потребностной сферы ;
- особенности памяти, внимания, работоспособности;
- особенности эмоциональных проявлений;
- сопутствующие психические и психоневрологические расстройства, имеющиеся на момент обследования;
- доступность в отношении пациента к имеющимся и имевшимся в прошлом болезненным психическим расстройствам, наличие или отсутствие критики к ним;
- психические расстройства, имеющиеся на момент обследования;
- особенности мышления, памяти, интеллекта, эмоционально-волевой сферы, настроения, внимания и их нарушения;
- степень критики к настоящему и перенесенному состоянию;

Клиническое исследование завершается систематизацией выявленных феноменов, их психопатологической квалификацией для целостного анализа, соотнесения с критериями диагностики и разработки тактики лечения

Следует исключить любое соматическое, неврологическое и органическое психическое расстройство или употребление токсических веществ, которые могут вызвать острое психотическое состояние с шизофреноформной симптоматикой. С этой целью обязательно используют дополнительные методы обследования.

ФИЗИКАЛЬНОЕ ИССЛЕДОВАНИЕ.

Соматическое и неврологическое обследование пациента вначале производится самим психиатром.

Общий осмотр тела включает:

- выявление стигм внутриутробного дисэмбриогенеза (долихоцефалическая, брахицефалическая, скафоцефалическая и другие формы головы, короткая шея, крыловидные

складки, микрогнатия, маленькая верхняя челюсть, недоразвитие нижней челюсти, незаращение неба и другие;

- выявление следов различных повреждений (рубцов, шрамов, следов прикусов языка);
- выявление следов инъекций различной давности, если они имеются;

Исследование соматического состояния по органам и системам и наличия соматических заболеваний в анамнезе включает:

- исследование органов дыхания (осмотр, перкуссия, аускультация);
- исследование сердечно-сосудистой системы (осмотр, аускультация, измерение частоты пульса и артериального давления);
- исследование желудочно-кишечного тракта (пальпация живота, определение границ печени методом перкуссии).

При неврологическом исследовании определяются:

- расстройства функций черепно-мозговых нервов;
- рефлексы и их изменения, произвольные движения (безусловные, условные, патологические – стопные, кистевые, защитные, верхняя и нижняя пробы Барре для уточнения пареза конечностей);
- экстрапирамидные нарушения (картина гипокинеза, нарушений мышечного тонуса, наличие различных гиперкинезов, миоклонии);
- мозжечковая патология и расстройства координации движений ;
- чувствительность и ее нарушения;
- расстройства функций вегетативной нервной системы.

При наличии показаний консультации терапевта-педиатра, невропатолога, окулиста, гинеколога (для девочек подростков), патопсихолога, нейропсихолога, другие лабораторные и инструментальные исследования, токсикологические тесты.

Клиническое исследование завершается систематизацией выявленных феноменов, их психопатологической квалификацией для целостного анализа, соотнесения с принятыми критериями синдромологической и нозологической диагностики (стандарты специализированной медицинской помощи больным при шизофрении (детской и подростковой)).

ИНСТРУМЕНТАЛЬНЫЕ МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Инструментальные методы исследования, наряду с клиническими и патопсихологическими данными, вносят весомый вклад в решение вопросов диагностики, подбора индивидуальной терапии, мониторинга состояния пациентов.

В числе параклинических методов при мультидисциплинарном подходе к изучению ДШ, широко используется **электроэнцефалография (ЭЭГ)**. С её помощью можно обнаруживать

связь определённых изменений в электрической активности мозга с клинической симптоматикой, устанавливать степень их патогенетической значимости для решения вопросов диагностики, подбора терапии. Кроме того, ЭЭГ позволяет не только обнаруживать эпилептическую активность, но и оценивать уровень зрелости и функциональной активности мозга.

Методы нейровизуализации: компьютерная томография, магнитно-ядерно-резонансное исследование проводятся по показаниям (при подозрении на объемное образование головного мозга, дегенеративное заболевание или демиелинизирующее заболевание центральной нервной системы).

Электрокардиография проводится пациентам с РАС для подтверждения безопасности проводимой фармакотерапии.

К дополнительным методам обследования относятся лабораторные:

1. клинический и биохимический анализ крови (в т.ч. показатели глюкозы, АЛТ, АСТ, щелочной фосфатазы; тимоловой пробы) – для контроля фармакотерапии- 2 раза в год
2. клинического анализа мочи;
3. ЭКГ – для контроля деятельности сердечно-сосудистой системы;

Критерии, шкалы, методы обследования при ДШ

- Опросник Clinical Interviews K-SADS-E [Orvaschel, H, Puig-Antich J.S, 1987] (в возрасте 6-17 лет)
- Аффективного расстройства и шизофрении для школьников (Schedule for Affective Disorder and Schizophrenia for School-Age Children [Orvaschel & Puig-Antich, 1987] - ICDS (6-18 лет)
- Interview for Childhood Disorders and Schizophrenia) [Russell et al., 1989] – CAPA (8-18 лет)
- Опросник Психиатрическая оценка детей и подростков (Child and Adolescent Psychiatric Assessment) [Angold et al., 1995] - DICA (6-17 лет)
- **Шкалы:**
- KIDDIE-PANSS [Fields et al., 1994] – в возрасте 6-16 лет
- Шкала оценки детской психики (Children's Psychiatric Rating Scale) [Fish, 1985] -IDS (5-13 лет)
- Шкала нарушений мышления (Thought Disorder Scales) [Caplan et al., 1989] - возраст 5-13 лет.

Патопсихологическое диагностическое обследование.

Диагностика психического развития проводится медицинским психологом учреждения (отделения) и направлено на выявление индивидуальных особенностей ребенка,

характеристику его коммуникативных возможностей, познавательной деятельности, эмоционально-волевой сферы

Экспериментально-психологическое (психодиагностическое) является дополнительным методом исследования и проводится в отдельных случаях. Показания к его проведению определяет врач. Исследование проводится медицинским психологом учреждения (отделения). Экспериментально-психологическое исследование должно дать информацию об индивидуально-психологических свойствах и психическом состоянии пациента, которые необходимы для уточнения диагноза и подбора психотерапевтической тактики.

Необходимо применять следующий минимальный набор экспериментальных методов, охватывающих основные сферы психической деятельности:

- а) исследование умственной работоспособности и внимания, включая оценку уровня интеллектуального развития, характеристику структуры интеллектуальной деятельности с выявлением наиболее и наименее сформированных ее функциональных образований, анализ познавательной деятельности пациента;
- б) характеристику общих предпосылок продуктивности интеллектуальной деятельности (умственной работоспособности, внимания, памяти);
- в) исследование ассоциативной сферы;
- г) исследование индивидуально-психологических особенностей, в том числе: исследование эмоционально-волевой сферы и индивидуально-психологических особенностей ребенка.

Экспериментально-психологическое исследование включает в качестве обязательного компонента беседу с испытуемым и наблюдение.

Оценка уровня познавательной деятельности пациента проводится на материале перечисленных ниже методик: исключение предметов, исключение понятий, сравнение понятий, простые и сложные аналогии, объяснение пословиц и метафор, последовательные картинки, сюжетные картины, незаконченные предложения, проба на чувствительность к логическим противоречиям и др. (не менее трех методик, которые должны охарактеризовать операциональную, логическую, смысловую сферы мышления и включать как наглядный, так и вербальный материал). При возникновении сложностей при выполнении заданий акцент делается на определение уровня обучаемости, определяемого по объему помощи, необходимой испытуемому для решения предложенной задачи и по его способности к логическому переносу усвоенного.

При подозрении на интеллектуальную недостаточность пациента проводится по индивидуальным показаниям психометрическое исследование тестом Векслера. Исследование умственной работоспособности и внимания проводится с использованием следующих

методик: таблицы Шульта (черно-белые и цветные), счет по Крепелину, корректурная проба Бурдона, тест Тулуз-Пьерона и др. – не менее одной методики;

Исследование памяти: запоминание 10 слов, рисунков, опосредованное запоминание по Леонтьеву, пиктограмма, запоминание коротких рассказов, картинок, пробы на опознание запоминаемых предметов и др. – не менее двух методик;

Исследование эмоционально-волевой сферы и индивидуально-психологических особенностей проводится с использованием различных самооценочных шкал (по Дембо-Рубенштейн, «Самочувствие-активность-настроение» - САН, и др.), проективные тесты («Тематический апперцептивный тест» - ТАТ, тесты Розенцвейга, Вагнера, рисуночные методики и др.) – не менее одной методики.

Исследование общего уровня развития познавательной деятельности (опрос об общей осведомленности, практической ориентации, ориентации в социально значимых ситуациях и др., пробы на сформированность основных автоматизированных навыков чтения, письма, счета) включается в беседу.

Данные экспериментально-психологического исследования должны быть обобщены в заключении психолога. В заключении психолога должна содержаться целостная характеристика структуры психической деятельности и личностных особенностей пациента, с оценкой степени их выраженности как в познавательной, так и в эмоционально-волевой сферах.

НЕЙРОПСИХОЛОГИЧЕСКОЕ ДИАГНОСТИЧЕСКОЕ ИССЛЕДОВАНИЕ

Нейропсихологическое исследование направлено на выявление отклонений высших психических функций с анализом сформированности т.н. регуляторных функций (программирования, регуляции и контроля). Это позволяет провести оценку когнитивной деятельности ребенка и разработать индивидуальную программу коррекции.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ

Детскую шизофрению следует дифференцировать с другими психическими заболеваниями. Для этого необходимо изучение анамнеза, выделения ведущего синдрома и катamnестическое наблюдение с целью уточнения характера течения болезни. До настоящего времени дифференциация детской шизофрении (F20.8xx3) и психотических форм РАС [атипичного детского психоза эндогенного в рамках атипичного аутизма (F84.11) при атипичном аутизме, инфантильного психоза (F84.02)] наиболее актуальна в мире [Симашкова Н.В., 2011; Симашкова Н.В., Ключник Т.П., Якупова Л.П., Коваль-Зайцев А.А., Зверева Н.В., Хромов А.И., 2011;

Симашкова Н.В., Коваль-Зайцев А.А., Зверева Н.В., Хромов А.И., 2010; Garralda M.E., Raynaud J.P., 2012; Meyer-Lindenberg A., 2011].

Справочно: После введения в МКБ-10 (1994) рубрики «атипичный аутизм» в России и ряде европейских стран среди расстройств аутистического спектра стали выделять атипичный детский психоз эндогенный с кататонно-регрессивной симптоматикой (Симашкова Н.В. с соавт, 2006, 2013; Ch. Gillberg, 2009; Garralda M.E., Raynaud J.P., 2012; Meyer-Lindenberg A., 2011), отнесенный В.М.Башиной (1999, 2009) к детской шизофрении. Данные состояния занимают в спектре аутистических расстройств не более 8-12%, сопровождаются ранним формированием когнитивного дефицита. Остается спорным, является «ранняя детская кататония», описанная Леонгардом [1986], первым проявлением шизофрении или одной из форм атипичного аутизма. В то же время в DSM-V(2013) выделена кататония, коморбидная с психическими расстройствами: шизофренией, РАС, биполярными, депрессивными, органическими расстройствами. и др. В ходе исследований, проведенных в 2010 году Padget, Miltiou, Tiffin; Skokauskas & Gallagher о коморбидности РАС и психоза - была показана повышенная частота РАС у пациентов с психозами детского возраста. Частота психозов у больных РАС колебалась от 0 до 53%. Кроме того, исследования Larsson et al.(2005), Daniels et al.(2008) показали повышенную частоту шизофрении и других психотических расстройств у родителей, дети которых больны РАС.

1. Наиболее сложно разграничить **злокачественную детскую шизофрению и атипичный детский психоз**. По фенотипической картине они близки, имеют сходный клинический уровень продуктивных кататонических синдромов [Тиганов А.С., 2008, 2012; Башина В.М., 2009; DSM-V, 2013], социальную дезадаптацию. Однако при ДШ, помимо продуктивных кататонических нарушений, согласно диагностическим критериям шизофрении по МКБ-10 (1994), отмечаются бред, галлюцинации, элементы синдрома Кандинского-Клерамбо и другие позитивные симптомы и синдромы болезни.

Негативная симптоматика является определяющей при постановке диагноза детской шизофрении. Начиная с доманифестного этапа у этих больных прослеживается нарушение психического развития (дизонтогенез), дефицит активности, речевое обеднение, сглаженность или неадекватность эмоциональных реакций. В ремиссии выступает нажитой аутизм, при котором пациенты находятся в гармонии с собственным миром болезненных переживаний и по своим аутистическим посылам не стремятся к гармонизации с миром внешним (социализации), не тяготеют отсутствием друзей. При АДП манифестации заболевания предшествуют проявления аутистического дизонтогенеза, которые усугубляются после перенесения АДП. У больных отсутствует осмысление отношений с окружающим миром.

Справочно: подобная дисгармония отмечается и при синдроме Каннера.

В рамках когнитивных нарушений при ДШ отмечаются нарушения процесса мышления, приводящие к разорванности (обрывы, отвлекаемость, остановка мыслей), резонерству, разноплановости в речи. Для АДП характерны конкретность, торпидность мышления, опора на латентные признаки, тяжелые речевые нарушения. Познавательная сфера страдает при ДШ и при АДП, но в разной степени выраженности. Олигофреноподобный дефект является определяющим для диагноза ДШ, для АДП характерно формирование когнитивного дефицита, который на фоне реабилитации в процессе развития частично компенсируется.

Полученные биологические данные (нейрофизиологические) являются подтверждением того, что в клинко-биологическом аспекте ДШ и АДП эндогенны и близки, пересекаются при тяжелых формах болезни. Имеют сходные нейрофизиологические маркеры, характерные для тяжелых форм эндогенных заболеваний у детей. В периоде регресса в психозе наблюдается дезорганизация ЭЭГ, доминирование дельта и тета-ритмов при слабой выраженности альфа-ритма. В ремиссии выраженность обоих медленноволновых диапазонов уменьшается, но сохраняется их достоверное отличие от нормы. Альфа-ритм восстанавливается (частично или полностью), но его частота ниже возрастных нормативов.

Патопсихологические исследования подтверждают устойчивый олигофреноподобный дефект (со снижением IQ ниже 70, стойким эмоциональным дефицитом) при ДШ, а при АДП - когнитивные дефициты (в интеллектуальной и энергетической сферах), нарушения сенсомоторного развития.

2. ДШ следует дифференцировать инфантильным психозом (ИП) в круге детского аутизма. Сходные по дезинтегративному дизонтогенезу, наличию неспецифических кататонических нарушений в приступах, эти два вида психоза различаются по наличию регресса в манифестных приступах болезни [Симашкова Н.В. с соавт., 2013; Garralda M.E., Raynaud J.P., 2012]. Кататонические нарушения при ДШ проходят сквозным синдромом в течении болезни - в форме протопатических двигательных стереотипий. Кататонический синдром при ИП занимает основное место в структуре приступа, заменяется нажитым гиперкинетическим, обсессивно-компульсивным в ремиссии. Для ДШ характерны и другие продуктивные синдромы в структуре болезни (бред, галлюцинации), что не прослеживается при ИП. Для ДШ свойственно раннее формирование олигофреноподобного и в части случаев, псевдоорганического дефекта. При ИП отмечается положительная динамика течения заболевания, благоприятный исход в 84% случаев («практическое выздоровление» — в 6%; «высокофункциональный аутизм» — в 50%; регрессионное течение — в 28%).

ДШ и ИП значительно различаются при этих заболеваниях и по функциональным характеристикам ЦНС, оцениваемым по нейрофизиологическим параметрам. На ЭЭГ больных с ДШ, переносящих регрессивно-кататонический приступы, характерно присутствие во всех

областях полушарий выраженной ритмической тета-активности (5-7 Гц) в период клинического регресса. Альфа-ритм представлен фрагментарно, но его частота соответствует возрасту. В ремиссии отмечалось значительное уменьшение тета-активности и повышение индекса альфа-ритма. При ИП тета-ритм не регистрировался. Особенностью ЭЭГ данных больных было появление выраженного роландического ритма в период выхода из кататонического приступа. По характеристикам основных ритмических компонентов (альфа-ритма и медленных волн) ЭЭГ при ИП имела организованный характер и значительно меньше отличалась от нормы, чем ЭЭГ больных с ДШ. При обеих формах нозологически разных психозов примерно одинаково (в 40%) случаев наблюдается усиление бета-активности, коррелирующее с остротой состояния в приступах.

По данным патопсихологических исследований ДШ и ИП имеют разные исходы когнитивных нарушений: сохранение стабильного олигофреноподобного дефекта и сниженного уровня социальной адаптации при ДШ; нивелировку когнитивного дизонтогенеза с преодолением «нажитой» задержки в развитии, улучшением эмоционального взаимодействия на фоне абилитации при ИП.

3. ДШ необходимо дифференцировать с умственной отсталостью (УМО). При ДШ на всех этапах развития болезни присутствует диссоциированный дезинтегративный дизонтогенез. При УМО на первом месте следует отметить равномерное тотальное недоразвитие. При УМО с аутистическими чертами - синдромальными формами атипичного аутизма (Мартина-Белл, Дауна, Ретта) у детей и подростков в меньшей степени нарушено или не нарушено совсем эмоциональное отношение к одушевленным или неодушевленным предметам окружающего мира. Двигательные нарушения в форме стереотипий имеют свои особенности и отличаются от двигательных стереотипий при ДШ. Нейрофизиологическими маркерами синдромальных форм атипичного аутизма является выраженность тета-ритма и отсутствие альфа - ритма на протяжении болезни. При ДШ тета-ритм отмечается на этапе регресса в манифестном приступе и отсутствует в ремиссии.

4. С дезинтегративным расстройством (синдром Геллера), который характеризуется нормальным развитием до возраста 3-4 лет, после чего наблюдается регрессирующая утрата уже полученных способностей. Соответственно от ДШ синдром Геллера можно отличить по двум признакам: ранняя потеря приобретенных навыков, раннее начало.

5. С органическими заболеваниями мозга, при которых неврологическое обследование, данные нейровизуализации, наличие двигательных нарушений, снижение когнитивных функций могут быть решающими в отграничении детской шизофрении от органических психозов при энцефалите, опухоли мозга, эпилепсии, ЧМТ.

6. С лекарственно обусловленными психозами, что представляет трудности, так как подростковая шизофрения может быть спровоцирована злоупотреблением лекарственными средствами, наркотиками. Подробный анамнез и лабораторные тесты являются необходимыми доказательствами, как и то что диагноз шизофрении можно подтвердить после нескольких месяцев воздержания.

ОБЩИЕ ТРЕБОВАНИЯ К ЛЕЧЕНИЮ ШИЗОФРЕНИИ У ДЕТЕЙ И ПОДРОСТКОВ

Следует придерживаться единого подхода в терапии больных, целью которого является общее развитие детей, подростков, страдающих шизофренией. Комплексное использование медикаментозных и немедикаментозных методов лечения (дефектологическая, психологическая, педагогическая, нейропсихологическая коррекция) является одним из основополагающих принципов курации больных ДШ.

Абилитационные усилия направлены на купирование позитивных симптомов болезни, уменьшение когнитивных нарушений, смягчение аутизма, социальное взаимодействие, стимуляцию развития функциональных систем, создание предпосылок к возможности обучения. В зависимости от ведущей причины поведенческих расстройств, структура терапевтических мероприятий смещается в сторону либо преимущественно медикаментозной терапии, либо усиления коррекционно-педагогической и психотерапевтической составляющих комплексного лечения.

Основные направления лечения:

- воздействие на патогенетические механизмы развития заболевания;
- активация биологических и психологических возможностей больного;
- воздействие на коморбидные психические и соматоневрологические расстройства.

Принципы терапии:

- персонализированный подход с учетом установленной или предполагаемой этиологии, всех звеньев патогенеза, клинических составляющих заболевания, наличия дополнительных по отношению к аутизму коморбидных расстройств;
- комплексное использование медикаментозных и немедикаментозных методов лечения;
- «мультиmodalность» с участием в команде специалистов: врачей-психиатров, врачей-педиатров, неврологов, медицинских психологов, логопедов, педагогов.

Стандарт специализированной медицинской помощи больным при шизофрении (детский и подростковый возраст) включает 4 модели пациента.

В рамках оказания консультативной помощи для первичной верификации диагноза, определения маршрута ведения больного предусмотрена модель пациента 1 (см. стандарты)- см.таблица 1.

Модель пациента 1

Категория возрастная:	несовершеннолетние
Пол:	любой
Фаза:	обострение (приступ) амбулаторного уровня
Стадия, степень тяжести:	легкая и средняя степени тяжести
Осложнение:	без осложнений
Вид медицинской помощи:	специализированная медицинская помощь
Условие оказания:	амбулаторно
Условие оказания:	
Условие оказания:	
Форма оказания медицинской помощи:	экстренная
Технология:	консервативное лечение
Конкретизация технологии:	
Продолжительность лечения (дней):	3

При сохранении относительно упорядоченного поведения и отсутствии опасных для самого больного и окружающих тенденций психические нарушения могут купироваться во внебольничных амбулаторных условиях - модель пациента 2 (см. стандарты)- см.таблица 2.

Модель пациента 2

Категория возрастная:	несовершеннолетние
Пол:	любой
Фаза:	ремиссия, фармакологическая ремиссия
Стадия, степень тяжести:	легкая и средняя степени тяжести
Осложнение:	без осложнений
Вид медицинской помощи:	специализированная медицинская помощь
Условие оказания:	амбулаторно
Условие оказания:	
Условие оказания:	
Форма оказания медицинской помощи:	плановая

Технология:	консервативное лечение
Конкретизация технологии:	иное
<i>Конкретизируйте технологию, если не найден вариант в выпадающем списке:</i>	консервативное лечение: медикаментозная терапия и психотерапия
Продолжительность лечения (дней):	60

При выраженности и остроте психопатологических расстройств, грубом нарушении социально приемлемых форм поведения, опасности для себя или окружающих больные нуждаются в лечении в стационарных условиях (модель пациента 4; см. стандарты)- см. таблица 4.

Модель пациента 4

Категория возрастная:	несовершеннолетние
Пол:	любой
Фаза:	обострение
Стадия, степень тяжести:	тяжелая степень тяжести
Осложнение:	без осложнений
Вид медицинской помощи:	специализированная медицинская помощь
Условие оказания:	стационарно
Условие оказания:	
Условие оказания:	
Форма оказания медицинской помощи:	экстренная
Технология:	консервативное лечение
Конкретизация технологии:	иное
<i>Конкретизируйте технологию, если не найден вариант в выпадающем списке:</i>	консервативное лечение: медикаментозная терапия
Продолжительность лечения (дней):	60

При средней степени тяжести (остроты) состояния и для обеспечения преемственности в оказании помощи при переводе из стационара в амбулаторную сеть применяется дневной стационар (модель пациента 3; см. стандарты)- см. таблица 3.

Модель пациента 3

Категория возрастная:	несовершеннолетние
Пол:	любой
Фаза:	терапевтическая ремиссия, обострение
Стадия, степень тяжести:	средняя степень тяжести

Осложнение:	без осложнений
Вид медицинской помощи:	специализированная медицинская помощь
Условие оказания:	в дневном стационаре
Условие оказания:	
Условие оказания:	
Форма оказания медицинской помощи:	плановая
Технология:	консервативное лечение
Конкретизация технологии:	иное
<i>Конкретизируйте технологию, если не найден вариант в выпадающем списке:</i>	консервативное лечение: медикаментозная терапия
Продолжительность лечения (дней):	30

Повторный прием врача-психиатра проводится для окончательной диагностики заболевания (шизофрении) и определения динамики психического состояния, контроля эффективности лечебных мероприятий. Обращается внимание на наличие характера сохранившихся или впервые появившихся жалоб и изменение психического состояния больного после проведенной терапии, отношение пациента к ней, соблюдение предписанного режима лечения, наличие побочных эффектов.

Оценивается выраженность психопатологических расстройств и степень их редукции. Обращается внимание на темп редукции симптоматики, равномерность уменьшения выраженности отдельных компонентов синдрома, исчезновение расстройств, определяющих опасность для больного и его окружения, упорядоченность поведения, контакт с врачом, появление критики к болезненным переживаниям.

Стандарт специализированной медицинской помощи больным при шизофрении (детский и подростковый возраст) регламентирует виды диагностических и лечебных мероприятий, включая число и кратность осмотров специалистами, виды и характер обследований, анализов, лечебных процедур (см. стандарты).

После достижения ремиссии повторные осмотры проводятся для определения ее стойкости, упорядоченности поведения, готовности к контакту с врачом, констатации изменения в критике к болезненным расстройствам и своему положению. Проводится коррекция поддерживающей фармакотерапия, назначается поддерживающее психосоциальное лечение, проводятся реабилитационные мероприятия, групповые и/или индивидуальные психосоциальные интервенции, мероприятия по социально-трудовой реабилитации, активизации больного в социальной среде, осуществляется контроль эффективности

проводимых мероприятий. При этом обращается внимание на наличие и характер сохраняющихся или впервые появившихся жалоб и на изменения психического состояния больного, на соблюдение предписанного режима лечения, появление побочных эффектов и выраженность их. Повторные осмотры психиатром в амбулаторных условиях проводятся в зависимости от стойкости ремиссии: обычно 1 раз в 1-3 месяца. При длительных стабильных ремиссионных состояниях – не реже 1 раза в год. При затяжном, с частыми обострениями или хроническом течении комиссионно определяется диспансерное наблюдение.

В стационаре (дневном стационаре) осмотр психиатра проводится ежедневно в течение первых трех дней после госпитализации, далее 1 раз в 3 дня; в амбулаторных условиях – 1 раз в 10 дней.

При обострениях, приступах или затяжном, хроническом течении фармакотерапия является методом выбора. Применяемое лечение должно ориентироваться на фазу заболевания в которой находится больной.

В системе лечебных мероприятий выделяют три относительно самостоятельных этапа:

- купирующая терапия, направленная на лечение текущего состояния;
- долечивающая или стабилизирующая (поддерживающая) терапия, направленная на предупреждение обострения предшествующего состояния;
- профилактическая терапия, направленная на предупреждение рецидива (повторного состояния).

Терапевтическими стратегиями на этапе купирования являются:

- 1) назначение специфической антипсихотической нейролептической терапии
- 2) стабилизация соматического состояния больного;
- 3) назначение препаратов направленных на лечение сопутствующих расстройств (депрессивных, тревожно-фобических, обсессивно-компульсивных и т.д.) .

Лечение при шизофрении обычно стационарное, длительность пребывания в стационаре зависит от скорости редукции симптоматики (в среднем 2 мес). Лечение проводится с учетом психопатологической структуры обострения (приступа), которая определяет выбор психотропных средств, а также особенностей терапевтической или спонтанной трансформации синдрома в процессе лечения, с чем может быть связана замена или присоединение других методов лечения.

В каждом случае перед назначением медикаментозной терапии требуется проведение детальной диагностики и тщательного выбора между желательным эффектом и нежелательными побочными действиями. Выбор препарата проводится с учетом психопатологической структуры расстройства, наличия или отсутствия сопутствующих психологических, неврологических и соматических нарушений.

Существует корреляция между возрастом начала лечебно-коррекционных воздействий и клинико-социальным прогнозом для больных ДШ.

Выбор конкретного препарата осуществляют с учетом спектра психотропной активности антипсихотика и характера возникающих побочных эффектов, а также противопоказаний к применению и возможных лекарственных взаимодействий. Режим дозирования, средние и максимально допустимые суточные дозы и возможный путь введения конкретного нейролептика определяется характером и выраженностью имеющейся психопатологической симптоматики, соматическим состоянием и возрастом больного.

Долечивание на стадии стабилизации и формирования ремиссии возможно в полустационарных или амбулаторных условиях. Профилактическая терапия, направленная на предотвращение развития рецидивов заболевания, может проводиться неопределенно долго, но не менее 1 года. При этом следует помнить, что даже на фоне полного благополучия прекращение профилактической терапии может привести к развитию повторного приступа и дальнейшему утяжелению течения заболевания по сравнению с периодом до начала лечения. В связи с этим в случаях, когда нет объективных медицинских показаний для отмены профилактической терапии (подобные действия, возникновение сопутствующих интеркуррентных заболеваний, требующих назначения медикаментов, несовместимых с используемыми для профилактики препаратами и т.п.), тактика врача должна быть направлена на продолжение терапии неопределенно долго.

ПСИХОФАРМАКОТЕРАПИЯ БОЛЬНЫХ ДЕТСКОЙ И ПОДРОСТКОВОЙ ШИЗОФРЕНИЕЙ

Лечение проводится с учетом психопатологической структуры манифестного приступа или обострения болезни, которая определяет выбор психотропных средств, а также с учётом особенностей терапевтической или спонтанной трансформации синдромов в процессе лечения, с чем может быть связана замена или присоединение других методов лечения. Выбор конкретного препарата осуществляют с учетом спектра психотропной активности антипсихотика и характера возникающих побочных эффектов, а также противопоказаний к применению и возможных лекарственных взаимодействий. Режим дозирования, средние и максимально допустимые суточные дозы и возможный путь введения конкретного нейролептика определяется характером и выраженностью имеющейся психопатологической симптоматики, соматическим состоянием и возрастом больного. Следует избегать полипрогмазии. Эффективность проводимой терапии оценивается на основании положительной динамики клинических проявлений. Основными показателями являются быстрота развития и стойкость эффекта, а также безопасность терапии.

Основной группой психофармакологических средств, применяемых для лечения шизофрении у детей являются антипсихотики (нейролептики)- см.таблица 5.

Антипсихотическое действие нейролептиков связывают преимущественно с блокадой D_2 -дофаминовых рецепторов и изменением дофаминергической нейротрансмиссии, что в свою очередь может вызвать экстрапирамидные расстройства и гиперпролактинемию. Развитие тех или иных клинических эффектов блокады D_2 рецепторов зависит от воздействия на различные дофаминергические пути в ЦНС. Угнетение нейротрансмиссии в мезолимбической системе ответственно за развитие собственно антипсихотического эффекта, в нигростриальной области – за экстрапирамидные побочные эффекты (нейролептический псевдопаркинсонизм), а в тубероинфундибулярной зоне – за нейроэндокринные нарушения, в том числе гиперпролактинемию. В мезокортикальных структурах у больных шизофренией наблюдается снижение дофаминергической активности. Антипсихотические препараты не одинаково связываются с D_2 рецепторами в разных структурах мозга. Одни вещества обладают сильным сродством и блокируют рецепторы на длительное время, другие, напротив, быстро высвобождаются из мест связывания. Если это происходит на уровне нигростриальной области и блокада D_2 рецепторов не превышает 70%, то экстрапирамидные побочные эффекты (паркинсонизм, дистония, акатизия) либо не развиваются, либо выражены незначительно. Антипсихотики, обладающие антихолинергической активностью, реже вызывают экстрапирамидную симптоматику, поскольку холинергическая и дофаминергическая системы находятся в реципрокных отношениях, и блокада мускариновых рецепторов I типа приводит к активизации дофаминергической передачи. На том же механизме действия основана способность центральных антихолинергических препаратов (тригексифенидил, бипериден) корректировать нейролептические экстрапирамидные нарушения. Некоторые препараты в зависимости от применяемой дозы способны блокировать пресинаптические $D_{2/3}$ рецепторы и парадоксально облегчать дофаминергическую нейротрансмиссию, в том числе на корковом уровне (сульпирид, амисульприд) В клинике это может проявляться в виде дезингибирующего или активирующего эффекта. Атипичные антипсихотики могут также блокировать 5-HT₂ серотониновые рецепторы, с чем связывают их способность уменьшать выраженность негативной симптоматики и когнитивных нарушений у больных шизофренией, поскольку серотониновые рецепторы 2 типа расположены преимущественно в коре головного мозга (особенно во фронтальных областях) и их блокада приводит к опосредованной стимуляции дофаминергической передачи. Частичные агонисты дофаминовых рецепторов (арипипразол) нормализуют дофаминовую нейротрансмиссию, уменьшая ее при гиперфункции D_2 рецепторов и увеличивая – при гипофункции. В настоящее время имеются существенные возрастные ограничения при назначении нейролептиков. Учитывая постоянную работу различных структур

по внедрению современных препаратов в детскую психиатрическую практику возрастные ограничения на успешно применяемые лекарства у взрослых постепенно снимаются. При выборе препарата следует также руководствоваться современным состоянием психиатрии и рекомендациями фирм производителей в соответствии с законами РФ.

Для лечения детской шизофрении применяются нейролептики следующих групп:

1. Фенотиазины и другие трициклические производные:
 - Алифатические (алимемазин, промазин, хлорпромазин)
 - Пиперидиновые (перициазин, тиоридазин)
 - Пиперазиновые (перфеназин, трифлуоперазин)
2. Тиоксантены (хлорпротиксен, зуклопентиксол)
3. Бутирофеноны (галоперидол).
4. Замещенные бензамиды (сульпирид)
5. Производные дибензодиазепина (клозапин)
6. Производные бензизоксазола (рисперидон, палиперидон)

Алифатические фенотиазины обладают сильной адренолитической и холинолитической активностью, что клинически проявляется выраженным седативным эффектом и мягким действием на экстрапирамидную систему. Пиперазиновые фенотиазины и бутирофеноны обладают слабыми адренолитическими и холинолитическими, но сильными дофаминблокирующими свойствами, т.е. наиболее выраженным глобальным антипсихотическим действием и значительными экстрапирамидными и нейроэндокринными побочными эффектами. Пиперидиновые фенотиазины, тиоксантены и бензамиды занимают промежуточное положение и обладают преимущественно средним антипсихотическим действием и умеренно или слабовыраженными экстрапирамидными и нейроэндокринными побочными явлениями. Отдельную группу составляют атипичные антипсихотики (амисульприд, клозапин, рисперидон, палиперидон), которые обладают достаточно выраженным общим антипсихотическим действием и отсутствием или дозозависимыми экстрапирамидными и нейроэндокринными побочными эффектами.

В спектре клинической активности антипсихотиков выделяют несколько определяющих параметров:

- **глобальное антипсихотическое (инцизивное) действие** – способность препарата равномерно редуцировать различные проявления психоза и препятствовать прогрессивности заболевания;
- **первичное седативное (затормаживающее) действие**, необходимое для быстрого купирования галлюцинаторно-бредового или маниакального возбуждения, сопровождается глобальным депримирующим действием на ЦНС, в том числе явлениями брадипсихизма,

нарушениями концентрации внимания, снижением вигилитета (уровня бодрствования) и гипнотическим действием;

- **избирательное (селективное) антипсихотическое действие** – связано с преимущественным воздействием на отдельные симптомы-мишени состояния, например, на бред, галлюцинации, расторможенность влечений, нарушения мышления или поведения; обычно развивается вторично вслед за глобальным антипсихотическим эффектом;
- **активирующее (растормаживающее, дезингибирующее и антиаутистическое) антипсихотическое действие** – обнаруживается, прежде всего, у больных шизофренией с негативной (дефицитарной) симптоматикой;
- **когнитотропное действие** проявляется при применении атипичных антипсихотиков в их способности улучшать высшие корковые функции (память, внимание, исполнительскую деятельность, коммуникативные и другие познавательные процессы);
- **депрессогенное действие** - способность некоторых, преимущественно седативных антипсихотиков при длительном применении вызывать специфические (заторможенные) депрессии; Некоторые препараты (напр., рисперидон, кветиапин, zipразидон, тиоридазин, флупентиксол, сульпирид и др.) обладают определенной способностью редуцировать вторичную депрессивную симптоматику у больных шизофренией.
- **неврологическое (экстрапирамидное) действие** – связано с влиянием на экстрапирамидную систему мозга и проявляется неврологическими нарушениями – от острых (пароксизмальных) до хронических (практически необратимых); неврологическое действие минимально у атипичных антипсихотиков;
- **соматотропное действие** – связано, в основном, с выраженностью адренолитических и антихолинергических свойств препарата. Проявляется в нейровегетативных и эндокринных побочных эффектах, в т.ч. гипотензивных реакциях и гиперпролактинемии.

Наибольшее значение при выборе нейролептика имеет соотношение первых двух параметров, т.е. глобального антипсихотического и первичного седативного эффектов, на основании чего выделяют: 1) группу *седативных антипсихотиков* (левомепромазин, хлорпромазин, хлорпротиксен, алимемазин, перициазин и др.), которые независимо от дозы, сразу вызывают определенный затормаживающий эффект;

2) препараты с мощным глобальным антипсихотическим действием или *инцизивные антипсихотики* (галоперидол, трифлуоперазин), которым при применении в малых дозах свойственны активирующие эффекты, а с нарастанием дозы возрастают и их купирующие психотическую (галлюцинаторно-бредовую) и маниакальную симптоматику свойства;

3) *дезингибирующие антипсихотики* (сульпирид), преимущественно (т.е. в большом диапазоне доз) обладающие растормаживающим, активирующим действием;

4) в силу особого механизма действия и спектра психотропной активности отдельную группу составляют *атипичные антипсихотики* (клозапин, рисперидон, палиперидон и др.), которые, обладая отчетливым антипсихотическим эффектом, не вызывают или вызывают дозозависимые экстрапирамидные расстройства и способны корригировать негативные и когнитивные нарушения у больных шизофренией.

Дифференцированный подход к назначению антипсихотиков осуществляется с учетом возраста пациента, клинической картины, индивидуальной переносимости и в соответствии со спектром психофармакологического действия и побочных эффектов препарата. Эффективность проводимой терапии оценивается на основании положительной динамики клинических проявлений. Основными показателями являются быстрота развития и стойкость эффекта, а также безопасность терапии.

При отсутствии ургентных показаний (острый психоз, сильное возбуждение) дозу нейролептика обычно повышают постепенно до достижения терапевтического результата или развития выраженного побочного эффекта. Адекватная доза подбирается индивидуально эмпирическим путем. В начале вводят небольшую тестовую дозу (напр., 25-50 мг хлорпромазина), при отсутствии в течение 2 часов аллергических или других реакций (повышение температуры тела, острые дискинезии) дозу постепенно увеличивают. Психомоторное возбуждение купируется, как правило, в первые дни терапии. Значительный антипсихотический эффект развивается обычно через 3-6 недель терапии. При замене одного антипсихотика другим следует руководствоваться следующими примерными эквивалентами дозировок для приема внутрь (так называемые аминазиновые эквиваленты). Каких-либо убедительных доказательств дифференцированного воздействия на отдельные клинические синдромы и формы течения шизофрении не существует.

В случае развития острого психоза (обострения процесса) с актуализацией и генерализацией психопатологической симптоматики, нарастанием ее выраженности, явлениями страха, тревоги, выраженным психомоторным возбуждением, агрессивностью, враждебностью следует прибегать к назначению нейролептиков с выраженным седативным компонентом действия (клозапин, хлорпромазин, левомепромазин, хлорпротиксен и др.), в том числе парентерально (убедительность доказательств В).

При преобладании в структуре психоза галлюцинаторно-параноидных расстройств (явления психического автоматизма, псевдогаллюцинации, бред воздействия, преследования) предпочтение следует отдавать нейролептикам с выраженным антигаллюцинаторным и антибредовым действием (галоперидол, трифлуоперазин, зуклопентиксол, рисперидон) (убедительность доказательств В).

Полиморфизм психопатологических расстройств с наличием симптоматики более

глубоких регистров (кататонической, гебефренической) требует назначения нейролептиков с мощным общим антипсихотическим (инцизивным) действием, таких как клопиксол. Наряду с этим можно применять и атипичные антипсихотические препараты, такие как клозапин, рисперидон (убедительность доказательств В).

Дезингибирующие антипсихотики (сульпирид) назначают с учетом растормаживающего, активирующего действия (убедительность доказательств В).

Для улучшения когнитивных функций рекомендуется использовать как типичные (трифлюоперазин, перфеназин-убедительность доказательств В), так и атипичные нейролептики (рисперидон, палиперидон, клозапин) -убедительность доказательств В.

Справочно: палиперидон, как и рисперидон, оказывает достоверное влияние на негативные и позитивные симптомы шизофрении. Переход от рисперидона к палиперидону способствует дальнейшему улучшению когнитивной составляющей – познавательной активности и социального функционирования.

В случае приступов с наличием в структуре продуктивных расстройств неврозоподобной симптоматики (обсессивно-компульсивные, истероформные и другие расстройства), а также сомато-вегетативных нарушений и умеренно выраженных тревожных расстройств назначаются транквилизаторы: диазепам (убедительность доказательств В).

Чтобы правильно оценить эффективность терапии и подобрать нужную дозу, следует, по возможности, избегать применения комбинаций различных нейролептиков. Однако в случае сочетания галлюцинаторно-бредовой симптоматики с возбуждением иногда применяют два нейролептика – один седативным и другой – с мощным антипсихотическим эффектом. Наиболее часто применяют комбинацию галоперидола с левомепромазином, хлорпромазином или хлорпротиксеном.

Таблица 5. Наиболее часто применяемые нейролептики, разрешенные к применению в России в детском возрасте

Хлорпромазин таб	С 5 лет
Хлорпромазин р-р	после 3-х лет
Галоперидол ретиформ капл	с 3-х лет, с осторожностью детям и подросткам
Галоперидол таб	с 3-х лет
Галоперидол р-р	после 3-х лет
Зуклопентиксол	детский возраст, точных данных нет
Клозапин	с 5 лет
Перициазин кап.	с 3 лет
Перициазин капс.	До 10 лет с осторожностью
Рисперидон	с 15 лет

Палиперидон	с 12 лет
Тиоридазин	с 4 лет
Трифлуоперазин	с 6 лет
Амисульприд	с 14 лет
Хлорпротиксен	данных о детском возраст нет
Левомепромазин	с 12 лет
Трифтазин	старше 3-х лет с осторожностью.
Сульпирид капс.	с 6 лет
Перфеназин	с 12 лет

При наличии в структуре шизофренического психоза выраженного депрессивного аффекта обоснованным является присоединение антидепрессантов в дозах, достаточных для купирования патологически измененного аффекта; при этом следует учитывать возможность обострения других продуктивных расстройств при применении серотонинергических средств, поэтому предпочтительно применение антидепрессантов с седативным компонентом действия (см. таблица 6).

Таблица 6. Наиболее часто применяемые антидепрессанты, разрешенные к применению в России в детском возрасте

Амитриптилин	с 6 лет
Кломипрамин	с 17 лет
Кломипрамин СР	с 5 лет
Сертралин	от 6 лет с осторожностью
Мапротилин	С 13 лет
Мелипрамин	с 6 лет в случаях, когда не обнаружены органические поражения
Пароксетин	с 7 лет
Флюоксетин	с 7 лет
Флювоксамин	с 8 лет
Циталопрам	с 15 лет

Наиболее частыми и тяжелыми побочными эффектами антипсихотической фармакотерапии являются экстрапирамидные расстройства. Риск их развития выше при лечении нейролептиками из группы пиперазиновых фенотиазинов и бутирофенонов. Они легко распознаются, однако, их возникновение весьма трудно предвидеть, так как оно связано отчасти с дозировкой, отчасти с особенностями самого препарата, отчасти с индивидуальной чувствительностью пациента. Они включают *паркинсонические симптомы* (например, тремор, мышечная ригидность, в том числе симптом «зубчатого колеса», двигательная заторможенность, гипомимия), которые могут нарастать постепенно; *дистоническую симптоматику* (гиперкинезы лица и туловища, например, тортиколис, окулогирный криз), которая может наблюдаться уже после первых дозировок; *акатизию* (неусидчивость), которая может быть ошибочно расценена как усиление психомоторного возбуждения вследствие

основного заболевания; и *позднюю дискинезию*, развивающуюся, как правило, при длительном применении инцизивных нейролептиков.

Паркинсоническая симптоматика исчезает после отмены препарата или может быть уменьшена присоединением центральных холинолитических средств, так называемых корректоров нейролептической терапии (см.таблица 7).

Таблица 7. Антихолинергические средства, разрешенные к применению в России в детском возрасте

Международное непатентованное название	Возраст разрешенного применения
Бипериден, табл.	с 3 лет
Бипериден, р-р для инъекций	с 1 года
Тригексифенидил, табл.	детский возраст после 12 лет

При ДШ вне обострений болезни в комплексной терапии широко используются ноотропы и вещества с ноотропным действием (см. таблица 8).

Таблица 8. Наиболее часто применяемые ноотропы у больных с ДШ

Генерическое (международное)	Возраст разрешенного применения
Полипептиды коры головного мозга скота (кортексин)	с 1 года
Гопантенвая кислота	с рождения
Глицин	с 3 лет
Гексобендин+этамиван+этофиллин	с 3 лет
Левокарнитин, 30% раствор	с 1 года

Ноотропы:

1. способствуют синтезу рибонуклеиновой кислоты и белков, тем самым улучшая процессы вегетативной нервной системы;
2. усиливают импульсы в синапсах (повышается возможность усваивать и анализировать информацию), поэтому используются студентами, работниками умственного труда и людьми творческих профессий при повышенных нагрузках;
3. улучшают синтез аденозинтрифосфата из неорганических фосфатов, то есть, усиливают нейтроны;
4. стабилизируют мембраны нервных клеток;

5. ускоряют вывод глюкозы, что способствует сжиганию жирных кислот;
6. ускоряют процесс высвобождения серотонина («гормона счастья») из нейронов;
7. повышают активность пожилых и старых людей;
8. устраняют отклонения в развитии маленьких детей;
9. при гипоксии снижают потребность нервных клеток в кислороде;
10. регулируют синтез белков клетках мозга;
11. повышают сопротивляемость нервной системы к неблагоприятным условиям среды;
12. стимулируют связь между полушариями во время передачи информации;
13. сокращают продолжительность сна;
14. улучшают работу коры головного мозга.

2. Немедикаментозная коррекция и социореабилитационная помощь.

Психокоррекционная помощь является обязательной составляющей абилитации больных с ДШ, так как направлена на формирование навыков социального взаимодействия и адаптации. Выбор реабилитационных методик, осуществляемых в отношении пациентов с ДШ, зависит от совокупности исходных диагностических показателей: клинического диагноза (нозологически-ориентированные техники), типа психической дезадаптации и обусловленных им мишеней терапевтической и коррекционной работы (таргетно-ориентированные техники), ситуации в которой находится больной с аутистическими расстройствами (ситуационно-ориентированные техники), актуальных профилактических задач (профилактические техники). Несомненным достоинством терапевтических и коррекционных техник является их высокая пластичность, приспособляемость под различные условия работы. Все меньше становится роль отдельных, изолированных методов терапии, наблюдается тенденция интеграции их в комплексный подход, если они принципиально не противоречат друг другу.

Справочно: Реализуемые в лечении ДШ вмешательства можно разделить на 3 группы: предшествующие вмешательства (применяются превентивно, т.е. до ожидаемого поведения); последующие вмешательства, применяемые после возникновения желательного поведения; вмешательства, направленные на развитие способностей [Ремимидт Х. 2005].

По минованию острого состояния терапевтическая тактика должна включать психотерапевтические аспекты, ставящие своей задачей укрепление личности. Используются различные методы психотерапевтического воздействия, включающие рациональную психотерапию. Особую работу необходимо проводить с родственниками и людьми, ухаживающими за больным, привлекая их к сотрудничеству в целенаправленном устранении болезненных проявлений. Следует стимулировать больных путем развития различных форм проведения досуга.

В периоды стабилизации процесса или достижения ремиссии на первый план должны выступать социореабилитационные мероприятия.

Реабилитационные мероприятия должны включать, помимо психотерапии, стимуляцию физической и социальной активности, разъяснительную работу с членами семьи, психологическую поддержку людей, ухаживающих за больным. Этот аспект лежит в основе семейной терапии, главным методом которой является психопедагогическая работа с родственниками больных, в результате которой возникает групповое взаимодействие, направленное на изменение межличностных отношений в семье. Необходим правильный выбор формы и вида обучения, рода занятий, создание благоприятного климата в семье и коллективе.

Психосоциальная терапия не может обходиться только методами и способами воздействия, которыми располагают учреждения психиатрического профиля. Необходимо психолого-медицо-социальное сопровождение ребенка или подростка вместе с его семьей на основе межведомственного и межпрофессионального взаимодействия. Специалист по социальной работе (социальный работник) с момента первичного обращения (поступления) пациента в учреждение, оказывающее психиатрическую помощь, и на всем протяжении дальнейшего ведения случая оценивает особенности его социального положения и социального функционирования. Следует отмечать не только проблемы и трудности, но и благоприятные и положительные особенности. Сведения фиксируются как на настоящий момент, так и по данным истории жизни пациента.

Данные группируются по следующим категориям: семейное положение и особенности семьи; ближайшее (лично-значимое) окружение; материальное положение; самообслуживание; жилищные условия; досуг; проблемы медицинского обслуживания; характеристика периода обучения (в прошлом и настоящем) и уровень соответствия полученных знаний возрастным нормам; юридические проблемы и проблемы, связанные с взаимодействием с государственными (в том числе правоохранительными) органами; другие психосоциальные проблемы.

Указанные сведения являются социальными составляющими функционального диагноза и учитываются в работе полипрофессиональной бригады. Дневниковые записи по мере заполнения прилагаются к истории болезни пациента. На основании выявленных данных разрабатывается план психосоциальных мероприятий и поэтапного ведения случая с выделением целей и форм вмешательства.

Комплексное использование медикаментозных и немедикаментозных методов лечения в сочетании с нейропсихологической и психолого-педагогической коррекцией, социальной работой с семьей и пациентом является одним из основополагающих принципов курации

больных с шизофренией. Высокая эффективность комплексной терапии возможна только при тесном, эстафетном взаимодействии высококвалифицированных психиатров, неврологов, психотерапевтов, психологов, педагогов и социальных работников.

В связи с совершенствованием психиатрической помощи, расширением спектра показаний при назначении психотропных средств, появлением новых лекарственных форм, особенностями лекарственного патоморфоза, влиянием возрастного фактора на результаты терапии особую актуальность приобретают вопросы фармакотерапии. Раннее начало медикаментозной терапии имеет значение, как прогностический благоприятный фактор. Это обусловлено закономерностями развития головного мозга, положительными тенденциями онтогенеза при остановке активного течения болезни.

ОШИБКИ И НЕОБОСНОВАННЫЕ НАЗНАЧЕНИЯ

Лечение атипичными нейролептиками в детском возрасте, так же как и лечение типичными нейролептиками из группы пиперазиновых фенотиазинов и бутирофенонов требует присоединения центральных антихолинэргических средств (корректоров нейролептической терапии). Наиболее частой ошибкой при лечении детской и подростковой шизофрении является назначение исключительно нейрометаболической терапии ноотропами, что может вызвать побочные и парадоксальные эффекты с углублением специфической продуктивной симптоматики. С осторожностью следует относиться к назначению препаратов с психостимулирующей активностью. Выбор препарата необходимо соотносить с возрастом разрешенного применения лекарственных средств (по инструкции к препарату).

ОЦЕНКА ЭФФЕКТИВНОСТИ ЛЕЧЕНИЯ

Эффективность проводимой терапии оценивается на основании положительной динамики клинических проявлений. Основными показателями являются быстрота развития и стойкость эффекта, а также безопасность терапии. Основными критериями эффективности проводимого лечения являются данные клинического обследования и наблюдения за поведением больного, позволяющие выявить динамические характеристики поведения, коммуникативных функций, эмоционального реагирования, когнитивных нарушений.

Дополнительными критериями служат результаты экспериментально-психологического исследования в динамике больного шизофренией ребенка или подростка, ориентированные на анализ познавательной деятельности пациента, внимания, мышления. *Справочно: Эффективность купирования осложняющей симптоматики в мире оценивают по шкале*

общего клинического впечатления – Clinical Global Impression (CGI, National Institute of Mental Health Maryland, 1976).

ПРОГНОЗ

По данным длительного катамнеза в отличие от шизофрении, манифестирующей у взрослых, рано манифестирующая шизофрения у детей и подростков имеет более «плохой» прогноз и исход. В.М.Башина, Н.В.Симашкова (1989), по данным двойного длительного катамнеза (20-25 лет), показали что формы злокачественной и приступообразно-прогредиентной шизофрении в детстве сохраняют устойчивость прогредиентности на всем этапе наблюдений, завершаясь формированием дефектных и конечных состояний. В последнее время Lars Clemmensen, Ditte Lammers Vernal and Hans-Christoph Steinhausen (2012) при систематическом обзоре длительного катамнеза ранней детской шизофрении показали, что прогноз рано начавшейся шизофрении (EOS) был хуже чем при других формах психозов (MIX). Только 15,4% пациентов с EOS демонстрировали «хороший» исход против 19,6% с MIX патологией; 24,5% пациентов с EOS показали «умеренный» исход против 33,6% пациентов с MIX и 60,1% пациент с EOS имели «плохой» исход в сравнении с 46,8% с MIX.

ЛИТЕРАТУРА

Башина В.М. Ранняя детская шизофрения (статика и динамика). М.: Медицина, 1980.- 248 с; 1989, 256с.

Башина.В.М., Симашкова Н.В. Систематика форм течения детской шизофрении в свете отдаленного катамнеза// Ж. неврологии и психиатрии им. С.С.Корсакова 1989,Т.89,в.8, с.69-75.

Козлова И.А., Башина В.М. Классификация детской шизофрении и первазивных расстройств// Психиатрия, научно-практический журнал, 2005,№6. с.7-17

Козлова И.А. Современное состояние учение о детской шизофрении// Психиатрия, научно-практический журнал, 2008,№3. с.7-12

Козловская Г.В. Психические нарушения у детей раннего возраста (клиника, эпидемиология и вопросы абилитации): Дисс. ... докт. мед. наук.- М., 1995.-283 с

МКБ-10. Международная классификация болезней (10-й пересмотр). Классификация психических и поведенческих расстройств. Клинические описания и указания по диагностике. / Под ред. Ю.Л. Нуллера и С.Ю. Циркина - СПб.: Оверлайд. - 1994. - 303с.

Симашкова Н.В.Клинические особенности подростковой шизофрении с острыми полиморфными приступами: Дисс. Канд. мед. наук.-М.,1984.

Симашкова Н.В. Атипичный аутизм в детском возрасте. Дисс. докт. мед. наук.-М., 2006.-218с

Симсон Т.П. Шизофрения раннего детского возраста.-М., 1948.- 131 с.

Сухарева Г. Е. Клиника шизофрении у детей и подростков. Харьков: Госмедиздат, 1937.- 107 с

American Psychiatric Association. Diagnostic and statistical manual of mental disorders, 5th ed. Arlington: American Psychiatric Association, 2013

Garralda M.E., Raynaud J.P. Brain, mind, and developmental psychopathology in childhood, UK, Copyright 2012 by international Association of Child and Adolescent Psychiatry and Allied Professions (IACAPAP), 2012, p. 317

Clemmensen et al. A systematic review of the long-term outcome of early onset schizophrenia. BMC Psychiatry 2012, 12:150

Leonhard K. Aufteilung Der endogenen Psychosen und Ihre Differenzierte Aetiologie/ Berlin: Akademie-Verlag, 1986

Rapoport J.A. et al., Autism spectrum disorders and childhood-onset Schizophrenia: clinical and biological contributions to a relation revisited. J Am Acad Child Adolesc Psychiatry, 2009,48(1), 8-10

Remschmidt, H., F.V. Theisen. Schizophrenie and Related Disorders in Children and Adolescents. Journal of Neural Transmission Supplement, no. 69 (2005)

